CENTRO UNIVERSITÁRIO PRESIDENTE TANCREDO DE ALMEIDA NEVES – UNIPTAN

CURSO DE MEDICINA

CLARA SOUZA MORATO
ISABELA VITÓRIA WENCESLAU LLOYD

DESENVOLVIMENTO GENITOURINÁRIO COMPLETO NA SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER

SÃO JOÃO DEL REI, DEZEMBRO DE 2020

CLARA SOUZA MORATO
ISABELA VITÓRIA WENCESLAU LLOYD

DESENVOLVIMENTO GENITOURINÁRIO COMPLETO NA SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER

Trabalho de Conclusão do Curso, apresentado para obtenção do grau de médico no Curso de Medicina do Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves, UNIPTAN.

Orientador: Dr Luiz Eduardo Canton Santos
Co-orientador: Dr. Bernardo Xavier Lima

SÃO JOÃO DEL REI, DEZEMBRO DE 2020

CLARA SOUZA MORATO
ISABELA VITÓRIA WENCESLAU LLOYD

DESENVOLVIMENTO GENITOURINÁRIO COMPLETO NA SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER

Trabalho de Conclusão de Curso aprovado pela Banca Examinadora para obtenção do Grau de médico, no Curso de Medicina do Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves, UNIPTAN.

São João Del Rei, 07 de dezembro de 2020.

BANCA EXAMINADORA

_____

Prof. Luiz Eduardo Santos Canton Santos- Doutor- Uniptan

_____

Prof. Isadora Artur Costa- Especialista -(Uniptan)

_____

“ Agradecemos a Deus pois sem ele nós não teríamos forças para essa longa jornada, agradecemos ao nosso orientador Luiz pela paciência e aos nosso pais que nos apoiaram e incentivaram até aqui”.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente quero agradecer a Deus pela oportunidade de estar trilhando o caminho da medicina com excelência.
Agradeço aos meus pais Mateus e Paula por toda dedicação, incentivo e esforço para realização do meu maior sonho.
Agradeço minha irmã pela amizade.
Agradeço meus avós pelo zelo e principalmente minha amada avó Helena, que tem sido um dos pilares para minha formação.
Agradeço aos meus amigos pelo companheirismo.
Sou grata ao meu professor orientador Luiz Canton pelas valiosas contribuições dadas durante todo o processo e ao meu médico Bernardo por todo apoio nesta jornada.

RESUMO

Relata-se a descrição de um relato de caso de uma paciente de 23 anos, na qual foi descoberto durante a gravidez sinais de anormalidades nos sistemas geniturinário no segundo trimestre de gestação. No decorrer da sua infância foram detectado nos seus exames presença de massas anexial á esquerda, o qual, foi comprovado agenesia unilateral á esquerda e ausência do canal vaginal em uma laparotomia exploratória. Os indicativos apresentados acima sugeriram a Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser(MRKH).

A MRKH também pode ser denominada como agenesia mulleriana, que consiste em um conjunto de anomalias decorrentes de má formação nos ductos mulleriano fazendo com que a mulher apresenta agenesia completa ou parcial da vagina ou hipoplasia uterina.

Revisamos os aspectos clínicos, diagnósticos, terapêutico que levaram ao desenvolvimento completo do sistema genitourinário da síndrome MRKH.

Palavras-chave: Anomalias, Geniturinário, Síndrome, Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser, Relato de caso.

ABSTRACT

We report the description of a case report of a 23-year-old patient, in whom signs of abnormalities in the genitourinary systems were discovered during pregnancy in the second trimester of pregnancy. During his childhood, the presence of adnexal masses on the left was detected in his exams, which proved to be unilateral agenesis on the left and absence of the vaginal canal in an exploratory laparotomy. The indications presented above suggested the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome (MRKH).

MRKH can also be called mullerian agenesis, which consists of a set of anomalies resulting from malformation in the mullerian ducts causing the woman to have

complete or partial agenesis of the vagina or uterine hypoplasia.
We reviewed the clinical, diagnostic and therapeutic aspects that led to the complete development of the MRKH syndrome genitourinary system.

Keywords: Anomalies, Genitourinary, Syndrome, Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser, Case report.

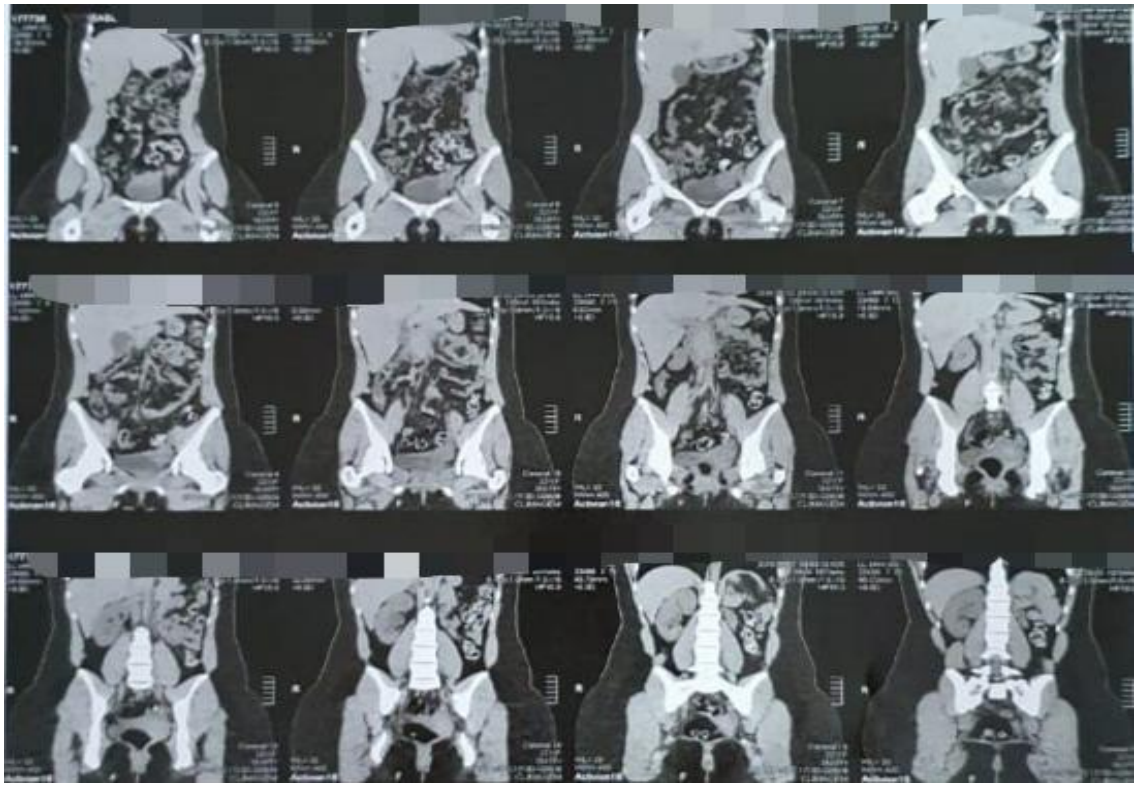
LISTA DE ILUSTRAÇÕES

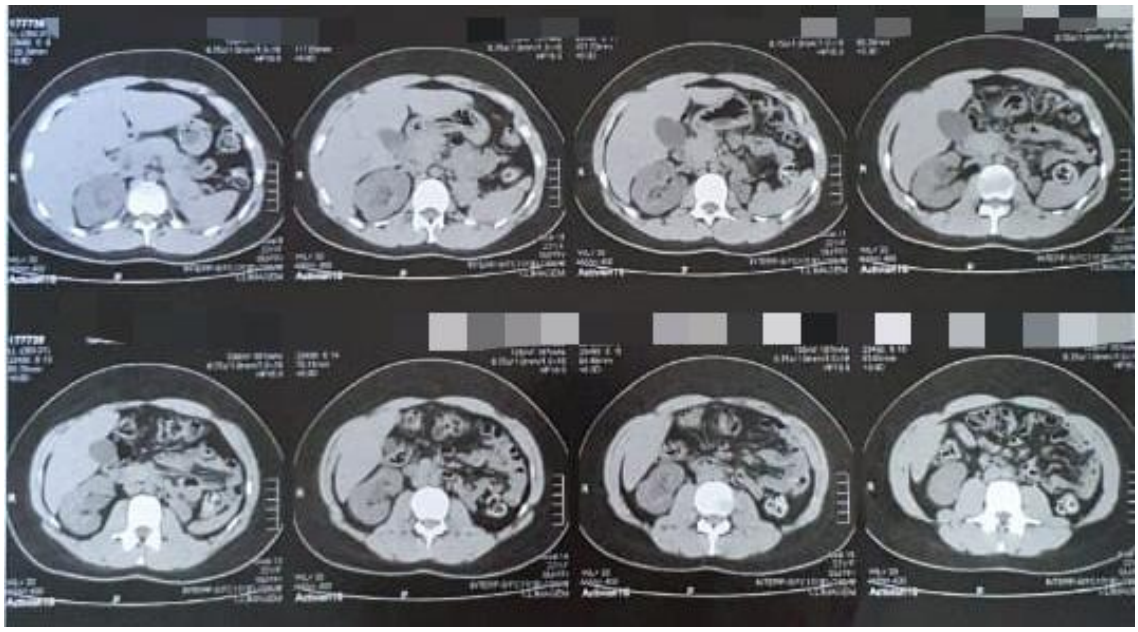
Figura 1 – Ultrassonografia 11

Figura 2—Tomografia 12

Figura 3—Tomografia 12

Imagem que demonstra rim único com ureter em cálice.





Agenesia renal a esquerda, rim direito apresenta topografia e contornos vicariantes, sistema poelocalicinal dilatado com cálculos presentes, ureter de calibre e tamanhos usuais e bexiga com contornos normais.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

MRKH- SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO 14

2 METODOLOGIA (Não há esse título em relatos de caso) ..... Erro! Indicador não definido.

3 RESULTADOS (OU RELATO DE CASO) 16

4 DISCUSSÃO 18

5 CONCLUSÃO 19

REFERÊNCIAS 20

ANEXOS 21

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH) é uma má-formação congênita, que ocorre no processo de formação dos órgãos genitais femininos, durante a embriogênese. Se dá em pacientes de cariótipo 46 XX, com caracteres sexuais secundários. Por ser uma má-formação dos ductos müllerianos, as pacientes, comumente, apresentam quadros de agenesia ou hipoplasia grave de estruturas müllerianas, como, por exemplo, atresia vaginal ou anomalias uterinas e tubárias[2]. Sua incidência na população é bastante incomum, sendo um para cada 4.000/5.000 nascimentos de meninas[3].

A partir da sexta semana do desenvolvimento embrionário, o embrião apresenta uma invaginação do epitélio de revestimento celômico, formando, dessa forma, uma depressão que cria um sulco, cujas bordas se fundem para formar os canais laterais müllerianos. Inicialmente, os canais müllerianos formam-se no alto da parede dorsal da cavidade celômica, a qual apresenta crescimento progressivo, entrando na pelve e fundindo-se medialmente. Posteriormente, o crescimento caudal leva esse canais, fusionando ao contato com o seio urogenital. As partes fusionadas transformam-se nas trompas de Falópio e a porção caudal, por sua vez, no útero e na vagina.

A síndrome se apresenta em três formas diferentes e sua classificação é baseada a partir do acometimento de estruturas do sistema reprodutor. A síndrome do tipo I consiste em alterações que limitam apenas o sistema reprodutor. A segunda, tipo II, é considerada uma síndrome atípica, que apresenta assimetria e anormalidades das tubas uterinas. Por fim, a terceira forma está associada à hipoplasia, às má-formações cardíacas, renais e ósseas e à aplasia uterovaginal.

3 RELATO DE CASO

I.V.W.L, 23 anos de idade, feminino, estudante, solteira, natural e procedente de Nova Lima-MG. Durante a gestação de sua mãe 24/03/1997 foi solicitado no pré-natal o ultrassom morfológico, no qual foi constatado imagem crítica em topografia renal fetal a direita sugestiva de rim policístico fetal. Após o nascimento, em uma consulta de rotina ao pediatra foi notado ao exame físico uma distensão de abdome total. Foi solicitado uma ultrassonografia abdominal no qual o resultado constatava rim direito com topografia normal, volume aumentado, contorno liso, espessura normal, área pielovascular com dilatação moderada, dilatação ureteral moderada e rim esquerdo não viabilizado. Além disso, foi observada cavidade abdominal com presença de massa cística volumosa, com conteúdo anecogênico de contornos regulares e bem delimitados, localizada em região hipogástrica, com diâmetro de 53x80x65. A impressão foi hidronefrose moderada a direita, ureteronefrose a direita e agênesia renal a esquerda.

Diante disso, a criança, aos dois anos de idade, foi submetida a uma urgente correção cirúrgica: ureterocistoneostomia unilateral, reimplante ureteral a direita e genitoplastia. Além disso, foi realizado uma laparotomia exploratória a qual revelou massa retroperitoneal, retrovesical de 20cm por 20cm, útero primitivo, ovários ortotópicos, bexiga deslocada gonialmente, ureter direito dilatado com fibrose distal, ausência de vagina, introito vaginal na genitália externa e rim esquerdo atrófico. Os resultados anatomopatológicos e citopatólogicos demonstraram resultados normais. A paciente fez uso de antibiótico bactrim 40 mg/ml por um período de seis meses.

Neste período a paciente apresentou episódios recorrentes de cistite e pielonefrite. Devido a isso foi solicitado uma cintilografia renal dinâmica, estudo renal com radioisótopos. A impressão diagnóstica foi: rim direito normoperfundido com boa função depuratória e eliminação lenta e progressiva. A conduta neste caso foi a prescrição de bactrim durante seis meses de 12 em 12 horas.

Em 2001 foi realizada uma urografia excretora de rotina, no qual foi demonstrado hidroureteronefrose á direita. Diante disso, foi orientado o uso de sonda vesical, e dar continuidade com a medicação bactrim somada a dieta restritiva (sal, pimenta, carambola e alguns industrializados).

Em sua adolescência apresentou desenvolvimento de caracteres sexuais normais, mas com ausência de menarca. As suas mamas eram normais, para sua faixa etária, os órgãos genitais apresentavam pilificação e coloração normal. Não fazia uso de drogas, bebida alcoólica ou tabaco.

Durante uma ressonância magnética da pelve foi revelado útero ante-verso flexão unicorno desviado para a esquerda com volume de 30,7cm mas com espessura preservada e endométrio homogêneo. Presença de dois ovários localizados a esquerda e anteriormente ao útero com a presença de folículos em seu interior, rim direito com grande ectasia pielocalicinal e rim esquerdo não visualizado.

Em 2008 foi realizado um novo procedimento: reimplante uretero vesical unilateral e neovagina, a indicação cirúrgica se deu devido a dilatação de ureter unico dilatado, síndrome com agenesia de vagina e utero atrofico e ovario único. Os achados cirurgicos foram: ureter unico dilatado, utero alongado em forma de fita sem estrutura paraquimentosa correta, ovario esquerdo único de tamanho aumentado, vagina esclerótica. Cirurgia realizada em 2010, reimplante ureteral direito, e ampliação de neovagina com impossibilidade de anastomose utero com neovagina devido a ausência de pedículo

vascular definido em corpo uterino que é somente uma estrutura alongada, ampliação de vagina atrófica com zetaplastia em forma tubular. A paciente fez uso oral de anti-inflamatórios tramal no pós operatório e uso tópico da pomada estriol usada por um período de quatro semanas.

Após dois meses da cirurgia com 11 anos, teve sua menarca. Diante disso, passou a realizar acompanhamento médico uma vez ao ano sem intercorrências até 2016, a qual submeteu-se a uma ureterorrenolitotripsia rígida unilateral e colocaçãao uretesroscopica de duplo J devido a presença de cálculo de ureter distal a direita.

No ano de 2020, a paciente apresenta útero de forma e contorno de dimensões normais, endométrio de espessura preservada, ovário de forma e contornos e dimensões normais, ausência de massas pélvicas, canal vaginal de aspecto ecográfico normal e com presença de hidrossalpinte.

4 DISCUSSÃO

A síndrome representa manifestação mutável de um único fator genético subjacente que se pode manifestar contingentemente ou em outra combinação de anomalias vertebrais, renais e genitais (REF). Algumas mulheres podem apresentar manifestações fatais, como disgenesia de ambos os rins, e displasia cervicotoracica (REF).

A má formação consiste no desenvolvimento mesodérmico e o rim mesonéfrico, este último resultando em anormalidades nos paramesonefros (útero e vagina) e no rim metanéfrico como: agenesia, displasia, ectopia renal, rim em ferradura, rim pélvico, ou má rotação renal (REF).

No caso a paciente apresenta a forma atípica da síndrome MRKH, pois a mesma apresenta disgenesia renal esquerda, hidronefrose renal direita, agenesia vaginal útero em gema e ausência do ovário direito. Desta forma, inferimos que esses sinais não são comuns em todas as mulheres portadoras da síndrome, pois cada gestação irá depender de como estará ocorrendo o desenvolvimento fetal.

O diagnóstico da Síndrome é realizado geralmente em pacientes mais velhas. Pois, devido a síndrome apresentar manifestações diferentes dificulta a realização do diagnóstico no pré-natal e ginecológico (REF).

A paciente em questão apresentou na adolescência crescimento normal, desenvolvimento das mamas, presença de pelos pubianos e axilares, alargamento das ancas, arredondamento da bacia e aparecimento da menstrução. O surgimento da menarca se deu devido a paciente apresentar níveis de gonadotrofinais normais e ter realizado a neovaginoplastia precoce na infância.

Com o decorrer dos procedimentos realizados, a ultrassonográfica pélvica e a laparotomia exploratória revelaram o desenvolvimento de ambos os ovários e útero. Desta maneira, caso a paciente tenha a vontade de engravidar ela poderá passar pelo processo da gestação

5 CONCLUSÃO

A SMRKH é caracterizada por apresentar desenvolvimento das genitálias externa normais, agenesia de vagina, tubas uterina é ovários presentes.

Os exames de imagem da paciente apresentam alterações renais, vagina e útero, sendo necessária a realização da laparotomia exploradora para concluir o diagnóstico.

Devido a isso é imprescindível realizar anamnese, exame físico, exames laboratoriais e exames de imagem. Devido a a síndrome se manifestar de formas diferentes o tratamento pode variar de acordo com cada paciente.

REFERÊNCIAS

1.Santos RR, Barbosa TB, Vieira PSM, Dumont LQ, Canuto Al. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH): Relato de Caso, 2010, Revista Médica de Minas Gerais v21.3

2. Gutsche RM, Chagas LC, Leal R, Cunha Al, Djahjah MCR, Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser: relato de caso e revisão da literatura, Revista de radiologia Brasileira, 2011.

3. Sims MI, Reyes M, Costoya A. Sindrome de Rokitansky-Kuster-Hauser. Rev Chil Pediatr. 1983;54(5):349-52.

4. Babishate S, Saleh I, Hasan RM, A rare case of Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser (MRKH) syndrome with solitary ectopic pelvic kidney and uretropelvic junction (UPJ) obstruction. Urology Case Reports.Elsevier, 2018, v 113-115.

5- Borges MAP, Pires MLE, Monteiro DLM, Santos SL. Forma atípica da síndrome de Mayer-RokitanskyKuster-Hauser com malformação renal e displasia cervicotorácica (associação de MUR. Relato de Caso, 2012, Revista Brasileira Ginecológica v 34(3): 133-8.

6-avid S. Bombard II & Shaker A. Mousa (2014) Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser syndrome: complications, diagnosis and possible,treatment options: a review,2007 Gynecological Endocrinology, 30:9, 618-623.

ANEXOS

a. Aprovação pelo Comitê da Ética e Pesquisa [sehouver]

b. Questionários / Formulários[opcionais]

c. Detalhes metodológicos adicionais[opcional]

d. Outros documentosrelevantes